UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1955 — N° 49

SUR UN CAS D'EMPHYSÈME LOBAIRE DU NOURRISSON

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 29 avril 1955

PAR

François-Michel, Simon, Albert LAURENCE

né à Pau (Basses-Pyrénées), le 26 avril 1928

Examinateurs de la Thèse

MM. FONTAN, professeur ..... *Président*

CREYX, professeur ..... *Juges.*

JOULIA, professeur ..... *Juges.*

VERGER, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LESBATS
16, RUE JULES-GUESDE

1955

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

ANNÉE 1955 — N° 49

SUR UN CAS D'EMPHYSÈME LOBAIRE DU NOURRISSON

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le vendredi 29 avril 1955

PAR

François-Michel, Simon, Albert LAURENCE

né à Pau (Basses-Pyrénées), le 26 avril 1928

Examinateurs de la Thèse :

MM. FONTAN, professeur ..... *Président*

CREYX, professeur ..... *Juges.*

JOULIA, professeur ..... *Juges.*

VERGER, agrégé ..... *Juges.*

BORDEAUX
IMPRIMERIE LESBATS
16, RUE JULES-GUESDE

1955

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYENS HONORAIRES : MM. DUPERIÉ, L. CHELLE.
DOYEN : M. G. PORTMANN. — **ASSESSEUR** : R. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. A. MANDOUL, ANDERODIAS, ROCHER, LANDE, DUVERGEY, CARLES, LEURET, PERY, CHARRIER, DUBREUIL, CRUCHET, PERRENS.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	CREYX. BROUSTET.	Zoologie et parasitologie	SIGALAS.
Clinique chirurgicale	PAPIN. MASSE.	Médecine expérimentale	SARIC.
Clinique d'accouchements	RIVIERE.	Clinique optalmologique	BEAUVIEUX.
Clinique gynécologique	MAGENDIE.	Clin. chir. infantile et orthop.	POUYANNE.
Anat. path. et microscopie clin.	DE GRAILLY.	Clin. méd. et des mal. infect.	AUBERTIN.
Anatomie	DUFOUR.	Chimie biologique et médicale.	TAYEAU
Anatomie générale et histologie	MAYER.	Physique médicale et pharmac.	PIFFAULT.
Hygiène et tuberculose	PIECHAUD.	Méd. col. et Cl. des mal. exot.	BONNIN.
Méd. légale et méd. du travail.	DERVILLEE.	Clin. des mal. cutan. et syph.	JOULIA.
Electorad. et clin. d'élect. méd.	REBOUL.	Clin. des mal. des voies urin.	DARGET.
Chimie	MESNARD.	Clin. des mal. nerv. et ment.	DELMAS-MARSALET
Matière médicale	GOLSE.	Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Pharmacie	VITTE.	Toxicologie et hygiène appliq.	CASTAGNOU.
Physiologie	FABRE.	Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.
Clin. méd. des mal. des enfants	FONTAN.	Botanique et cryptogamie	GIRARD.
		Thérapeutique	TRAISSAC.
		Hydrologie théran. et Climatol.	DUBARRY

PROFESSEUR A TITRE PERSONNEL :

BLANQUET (Physique pharmaceutique).

PROFESSEURS SANS CHAIRE :

M. MAHON (Obstétrique). — PAUTRIZEL (Parasitologie)
Mlle ROUGIER (Physiologie). — M. MOUSTARDIER (Bactériologie).

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES :

	MM.		MM.
Anatomie pathologique	LEGER.	Pharmacie (2e Section)	QUILICHINI.
Anatomie	RIGAUD.	Pharmacie (3e Section)	CAZAUX.
Pharmacie (1re Section)	R GOLSE.	Biochimie médicale	NEUZIL.
Pharmacie (2e Section)	MARSQUELIER	Pathologie expérimentale	FAURE.

CHARGÉ DES FONCTIONS DE MAITRE DE CONFÉRENCE AGRÉGÉ :

M. STOLL (Histologie).

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

AGREGES EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Médecine générale	ARGOUGNAN LENG-LEVY. MORETTI. LAVIGNOLLE.	Obstétrique	CHASTRUSSE. FAUGERE.
		Ophtalmologie	BESSIERE.
		Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
		Dermatologie et syphiligraphie.	LE COULANT.
Chirurgie générale	LAUMONIER. CHAVANNAZ. VILLAR. TINGAUD. DEPAULIS.	Pédiatrie et puériculture	VERGER.
		Méd. légale et méd. du travail.	L'EPEE.
		Electro-radiologie	LACHAPELE.
		Odonto-stomatologie	BENOIT.
		Urologie	LANGE.

COURS COMPLEMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	LAUMONIER.	Organographie et physiol. végét.	TEMPERE.
Accouchements	CHASTRUSSE.	Chimie biologique analytique	MARQUEVIELLE
Puériculture	VERGER. PERY.	Chimie analytique	BABIN.
Législation pharmaceutique	COUSTOU.	Pathologie chirurgicale	LAUMONIER. VILLAR.
Anatomie	CABANIE.	Zoologie pharmaceutique	BAILENGER.
Cryptogamie	LAUBIE.	Physiologie	BENELLI.
Obstétricie sociale	MAHON.	Toxicologie et Hygiène	Mlle LARCEBEAU.

Le Secrétaire principal de la Faculté : GAYRAUD.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considerées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation

A MON PERE

En témoignage de ma gratitude.

A MA FEMME

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A MES CAMARADES

DE L'INTERNAT DE L'HOPITAL DE PAU

A MESSIEURS LES MEDECINS ET CHIRURGIENS

DE L'HOPITAL DE PAU

A MES MAITRES

DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX DE BORDEAUX

A NOTRE JURY DE THESE

Monsieur le Professeur VERGER

Agrégé de Puériculture,
Médecin des Hôpitaux,
Officier d'Académie.

Monsieur le Professeur JOULIA

Professeur de Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques,
Expert de l'Organisation Mondiale de la Santé,
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Officier de l'Instruction Publique,
Commandeur de l'Ordre de la Santé.

Monsieur le Professeur CREYX

Professeur de Clinique Médicale,
Médecin des Hôpitaux,
Officier de la Légion d'Honneur,
Croix de Guerre,
Officier de l'Instruction Publique.

Qui nous ont fait l'honneur de siéger parmi nos juges.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur FONTAN

Professeur de Clinique Médicale des Maladies des Enfants,
Médecin des Hôpitaux.
Chevalier de la Légion d'Honneur,
Officier de l'Instruction Publique.
Commandeur du Nicham El Iftikhar.

Qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre respectueuse reconnaissance pour l'honneur qu'il nous fait en présidant notre thèse.

Sur un cas d'emphysème lobaire du nourrisson

INTRODUCTION

Les troubles de la ventilation pulmonaire de l'enfant sont actuellement de mieux en mieux connus, classés et interprétés. Ce sont des accidents très fréquents; on commence par exemple à percevoir l'importance de phénomènes transitoires, survenant au cours des infections respiratoires les plus diverses, conditionnant et expliquant la riche séméiologie pulmonaire, fonctionnelle et physique, du nourrisson.

Plus importantes, les formes classiques et individualisées : l'emphysème bulleux, les emphysèmes obstructifs acquis, les atélectasies lobaires ou segmentaires, les kystes congénitaux, constituent un chapitre très intéressant de la pathologie néo-natale et infantile.

Nous nous proposons, à propos d'une observation, d'attirer l'attention sur une affection voisine mais plus rare : l'EMPHYSÈME LOBAIRE GÉANT MALFORMATIF DU NOUVEAU-NÉ. Cette maladie se caractérise par un emphysème diffus et très important d'un seul lobe ou d'un segment du lobe, et mérite, par ses aspects cliniques et radiologiques bien individualisés, étio-pathogéniques et évolutifs complexes, cette mention particulière.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

Les premiers cas semblent avoir été de découverte fortuite (parfois *post-mortem*). Iglauer (1907), Peeler et Philipps (1922), Nelson (1932). D'autres sont pris pour des kystes géants, Overstreet (1939), et vraisemblablement le cas n° 14 de la thèse de Kaplan (1939). Certains, comme le cas de Gross et Lewis (1945), sont découverts à l'occasion de malformations associées; c'est le premier cas décrit pour lequel une lobectomie a été pratiquée en connaissance de cause. Puis les cas se multiplient un peu partout : Giraud à Marseille en 1948, J. Marie en 1949. Enfin, certains auteurs peuvent présenter des séries de plusieurs cas : Robertson : 5; Fischer : 5; Sloan : 4.

Il s'agit donc d'une maladie qui, prise au début pour une curiosité anatomique, est en train de s'individualiser. S'individualiser certes, mais non sans difficulté et sans discussion. C'est ce que nous verrons en étudiant successivement les aspects cliniques et la pathologie de l'affection.

CHAPITRE II

LES ASPECTS CLINIQUES

La description des différents symptômes, fonctionnels, cliniques et radiologiques, l'étude des éléments évolutifs, des associations morbides, nous permettront d'arriver au diagnostic et à la définition même de la maladie.

I. - Les symptômes cardinaux.

1. Les signes fonctionnels :

La dyspnée. — Elle est très fréquente, trois cas sur quatre, et revêt des formes très variables. Elle procède par accès.

La dyspnée est rarement permanente, faible alors, gênant l'enfant surtout au moment des efforts (pleurs, prise alimentaire) ; la prolongation du temps expiratoire n'est pas la règle. Il s'y surajoute des poussées où le trouble respiratoire s'aggrave jusqu'à aboutir à l'état de suffocation. L'enfant présente alors une polypnée superficielle; ou bien la respiration est à la fois accélérée et vigoureuse, mettant en jeu toute la musculature accessoire pour mobiliser l'air. Ces accès peuvent être moins marqués. Parfois par leur répétition et leur aspect ils prennent un caractère asthmatiforme. Ajoutons qu'il en est qui durent quelques minutes, suffocants (Cas 5 de FISCHER), et d'autres qui persistent et tendent à s'aggraver, malgré le traitement symptomatique et l'oxygéno-thérapie, amenant à une

décision thérapeutique d'extrême urgence (Julien Marie : décompression au trocard; Fischer : lobectomie, cas 2). Les accès surviennent avec une fréquence variable : à chaque repas, à chaque poussée catarrhale, ou sans cause nette.

Le tirage accompagne souvent la dyspnée, surtout intercostal et épigastrique, rarement jugulaire.

Le wheezing se rencontre dans deux cas sur cinq environ, il est en général assez discret.

C'est un signe intéressant, car le wheezing est lié presque toujours dans l'emphysème lobaire, à l'existence d'une anomalie, en général discrète, de la morphologie bronchique. Williams et Sloan (cas 1) rapportent par contre que deux enfants, ayant des bronches découvertes normales, avaient un wheezing (qu'ils ont tous deux expliqués par un asthme probable).

Signalons le *stertor* du malade d'Overstreet.

La cyanose. Elle est très variable en intensité, évolue par accès, est aussi fréquente que la dyspnée, mais ne lui est pas toujours superposée.

Il lui arrive même d'être isolée (Razemon et Breton, Robertson, Fischer). Elle est parfois discrète, humorale, comme la signale Fischer chez un enfant placé en atmosphère d'oxygène; elle peut se réduire à une teinte violacée des lèvres, tranchant sur le faciès pâle de l'enfant (Sloan); parfois, au contraire, elle est permanente, plus évidente.

A la suite de cris ou de pleurs, d'un mouvement insolite, ou bien dans les mêmes conditions que se déclenchent les poussées dyspnéiques, on voit survenir des accès de cyanose encore plus impressionnants que celles-là. (C'est la cyanose qui alarme la famille). Il y a d'ailleurs, évidemment, une association très fréquente de suffocation respiratoire et de cyanose, mais il faut savoir que ce n'est pas toujours le cas.

La toux. Elle est rare en dehors des phases de surinfection.

Giraud la note chez son malade de 7 semaines (il est vrai

surinfecté), ainsi que SLOAN : « enfant de 7 mois, qui présente une toux sèche, aggravée par les pleurs, sans relation avec l'alimentation, survenant jour et nuit. » Il signale aussi, chez un nouveau-né de 2 mois et demi, « une toux de chien » « wheezing cough », lors des accès dyspnéiques.

— *Les vomissements* encore plus rares.

Ils peuvent être autonomes (FISCHER, cas 2), ou bien liés à la toux et aux surinfections digestives ou respiratoires.

2. **L'état général :**

Il y a surtout deux faits à noter :

a) L'importance et la fréquence de la surinfection : l'enfant est hospitalisé en phase aiguë, il est hyperthermique ,il présente des signes cliniques qui masquent et déforment le tableau sous-jacent.

Soit que l'on rencontre des troubles digestifs (OVERSTREET, GIRAUD : enfant en état de déshydratation, température à 35°, vomissements, diarrhée), soit des troubles des voies aériennes : catarrhe rhino-pharyngée (J. MARIE), « Trachéo-bronchite venant compliquer un asthme » (OVERSTREET); « Pneumonie » (FISCHER). Pour ces enfants, les températures oscillaient entre 37°8 et 40°, et l'administration d'antibiotiques a toujours amené une prompte rémission des signes surajoutés.

L'anamnèse relève des poussées de même type dans le passé de l'enfant, mais il est rare que le début des troubles fonctionnels (dyspnée, cyanose) ait paru lié à une phase infectieuse.

b) A une phase de tolérance variable, succède une phase infectieuse.

Certains enfants supportent bien leur malformation pulmonaire : par exemple, l'enfant de SEMELAIGNE vu à 5 mois en pleine poussée : « après quelques semaines impressionnantes, les troubles fonctionnels diminuent peu à peu; *deux ans* après l'état général est satisfaisant, l'image radiologique est inchangée ».

L'enfant que nous allons décrire s'est maintenu en bon état

général jusqu'à quinze mois environ. D'autres arrivent péniblement à 6-7 mois : Williams dit du sien qu'il est « sous-développé, inerte, dénutri ». L'enfant 1 de Sloan, à 7 mois, pèse 5 kg. 360.

Mais il faut bien avouer que la plupart des auteurs, américains surtout, ont opéré ou fait opérer leurs malades encore très jeunes (de 6 jours à 10 semaines) et que, à l'opération, la plupart étaient en bon état général, avec des troubles fonctionnels souvent intenses et alarmant, sans que l'on puisse préjuger du devenir de ces enfants.

3 **Les signes physiques :**

a) Nous en tirerons la notion d'une région hyperpneumatisée, de sonorité augmentée, qui respire mal et refoule l'autre poumon et le médiastin.

Nous rappellerons très brièvement les différents temps de l'examen :

1° *L'inspection.* Elle nous montre : la dyspnée, le wheezing, le tirage; l'égalité ou l'inégalité de l'ampliation thoracique d'un côté à l'autre; les déformations thoraciques (en barrique : Williams; voussure : Giraud).

2° *La palpation,* qui cherche la pointe du cœur, la transmission du cri, qui apprécie la mobilité costale.

3° *La percussion.* Il y a une hyper-sonorité variable du côté lésé, allant du tympanisme franc jusqu'à une variation relative très difficile à affirmer; le médiastin est déplacé du côté opposé (matité cardiaque).

4° *L'auscultation :* Diminution du murmure vésiculaire du côté malade; la prolongation du temps expiratoire ne peut être mise en évidence chez ces enfants polypnéiques.

Nous voulons attirer plus spécialement l'attention sur la difficulté particulière de l'examen de ces enfants, et sur le risque de méconnaître un symptôme s'il est discret, ou

de le négliger (« l'enfant ne se tenait pas droit », ou bien « la percussion a été plus appuyée de ce côté »). C'est la première condition du diagnostic.

b) Le reste de l'examen médical est, certes, aussi important, c'est lui qui nous aura permis d'éliminer les origines centrales ou locales du tableau : dyspnée plus cyanose. C'est lui aussi qui nous fera voir les lésions associées.

4. **La radiologie :**

1° La radiologie nous permet d'affirmer l'existence d'un emphysème lobaire, sans balancement médiastinal.

Les radiographies en série, la radioscopie, nous fournissant les données suivantes :

a) un hémi-thorax est occupé presque en entier par une hyperclarté considérable qui, le plus souvent, dépasse la ligne médiane. Cette hyperclarté est habitée par une trame pulmonaire discrète mais indiscutable.

b) abaissement du diaphragme du côté atteint, mouvements du côté sain plus amples. (Ceci, en principe).

c) déplacement du médiastin vers le côté sain.

d) le balancement médiastinal inspiratoire n'est signalé que deux fois, par Sloan (cas 3 et 4). J. Marie ne l'a pas trouvé (Le signe de ... Holznecht-Jacobson nous montre un balancement inspiratoire du médiastin vers le côté lésé en cas de troubles de la ventilation pulmonaire par obstruction bronchique).

e) Refoulement des lobes voisins. Le lobe inférieur à gauche (et parfois la lingula), le lobe moyen ou le lobe supérieur et le lobe inférieur à droite sont écrasés par la masse emphysémateuse.

f) le poumon sain est lui aussi, mais à un degré moindre, refoulé. Sloan signale toutefois (cas 4) la présence d'un emphysème bilatéral, chez un enfant asthmatique, porteur d'une maladie de Roger, avec un lobe moyen droit géant.

g) on ne trouve pas de signes radiologiques pouvant expliquer cet emphysème. (En particulier, il n'y a que rarement une réaction hilaire nette et durable).

2° Enfin des signes négatifs :

a) ce n'est pas un pneumothorax : l'hyperclarté n'en a ni les contours, ni la situation; il n'y a pas de moignon pulmonaire.

b) ce n'est pas un emphysème bulleux ni une cavité parenchymateuse soufflée.

c) ce n'est pas un kyste aérien géant. En principe, le kyste est bordé d'un liséré fin que l'on peut suivre sur tout son parcours, il ne contient pas de trame; les arborisations qu'il contient ne se projettent pas sur le cliché, ou donnent une image différente des arborisations tramaires normales, divergentes, se ramifiant en branches multiples. Dans la pratique, c'est le diagnostic le plus délicat (13); on ne peut le mener à bien, en dehors des notions cliniques, qu'à l'aide d'excellents clichés pris en fin d'inspiration, multipliés sous diverses incidences, et de la tomographie; on ne saurait trop insister sur la nécessité de bien vérifier les données radiologiques. Il y a d'ailleurs des erreurs fréquentes : « une clarté kystique, dans laquelle on distingue difficilement quelques ramifications vasculaires » (26), et qui est un emphysème lobaire. Une autre observation est intéressante : Kaplan (21) la rapporte d'après Debré (6) (1933); il s'agit d'un enfant ayant une maladie de Roger et des signes pulmonaires infectieux, pour lequel on trouve sur une radio systématique : « opacité homogène de tout le L.S.D., le reste de l'hémithorax semblait d'une clarté anormale et augmenté de volume, mais partout on pouvait retrouver des entrecroisements vasculaires », et Kaplan ajoute : « le seul élément qui nous paraît plaider en faveur du kyste est l'absence de cause décelable d'obstruction bronchique » (p. 128).

d) il ne s'agit pas non plus d'une opacité homo ou hétérolatérale, s'accompagnant d'un emphysème vicariant. Soit agénésie pulmonaire de l'autre poumon, soit surtout atélectasie ou pneumonie du lobe restant (Sloan), qui, en présence de signes infectieux, peuvent prêter à confusion. Le diagnostic est néanmoins possible par l'accord de la clinique, de la radiologie et des données évolutives. D'ailleurs, une fois passée la poussée infectieuse, le tableau radiologique restera identique.

5. **Les techniques particulières à l'aide du diagnostic :**

a) *La bronchoscopie :*

Elle peut être utile, elle est parfois délicate, elle est souvent nuisible.

1° Elle est utile car elle permet d'éliminer un emphysème obstructif acquis par corps étranger ou par compression ganglionnaire, quand ce diagnostic n'a pas été fait par l'étude de l'évolution antérieure et des premiers signes, ce qui limite son intérêt.

2° Elle ne fournit d'ailleurs en général dans l'emphysème malformatif que des données négatives : absence de corps étranger et d'obstruction localisée, déviation de la trachée et des bronches souches (qui peuvent donner l'impression d'être tordues, déformées en nacelles (Fischer). Sloan note un œdème et une hyperémie des voies aériennes, et un rapprochement expiratoire des parois bronchiques (l'auteur veut sans doute dire que ce phénomène, naturel chez l'enfant, lui paraît plus marqué). L'orifice de la bronche lobaire correspondant au lobe atteint est souvent déplacé, parfois difficilement pénétré par le bronchoscope de 3,5 mm., mais cette bronche a toujours été perméable; par contre, la bronche lobaire inférieure est souvent comprimée, parfois obstruée par des sécrétions.

Toutefois, Fischer note dans deux cas une compression extrinsèque considérable des deux bronches, d'ailleurs perméables, chez deux enfants qui présentaient à l'opération un canal artériel persistant, et Peeler et Philipps, ainsi que Nelson, signalent une diminution nette de la taille de l'oppercule bronchique.

3° C'est une manœuvre délicate chez le nourrisson, nécessitant des bronchoscopes de faible calibre.

4° C'est parfois une manœuvre dangereuse. Quand le diagnostic d'emphysème lobaire géant malformatif n'est pas évident, c'est essentiellement parce que l'on pense, à cause des signes généraux, à un emphysème lobaire obstructif acquis par corps étranger ou par infection : c'est souvent dans ce cas que l'on trouve une muqueuse très congestive, où le trau-

matisme du bronchiscope peut avoir des effets graves. En voici un exemple qui nous paraît bien démonstratif :

« A ce stade, nous avons pensé que nous nous trouvions devant une complication inhabituelle de la trachéobronchite, et qu'il y avait soit compression extrinsèque par des ganglions broncho-pulmonaires augmentés de volume, soit peut-être un corps étranger intrabronchique, produisant un emphysème obstructif. Un examen bronchoscopique est pratiqué, on trouve un état inflammatoire diffus de l'arbre trachéobronchique, mais pas de corps étranger. A la suite de cette manœuvre, une exacerbations brutale du tableau s'installe en 48 heures, ..., nous avons la certitude que l'enfant est condamné. Au huitième jour on administre de l'auréomycine, et l'état s'améliore vite. » (Williams).

Pour résumer, nous pensons, avec Julien Marie, que cette manœuvre, souvent dangereuse, doit être évitée.

b) *La bronchographie lipiodolée :*

Nous avons pu relever cet examen dans l'observation d'Overstreet. Le lipiodol a diffusé normalement dans tout le parenchyme pulmonaire, et en particulier dans le lobe supérieur gauche géant, où il a pénétré et s'est réparti, semble-t-il, normalement. Sur le cliché joint à l'observation, le lobe inférieur gauche ne paraît pas imprégné, mais il faut sans doute y voir une influence de la position semi-déclive qu'a nécessité la pénétration dans la bronche lobaire supérieure. Fischer n'a pas réussi à faire pénétrer le lipiodol (cas 2 et 3).

c) *Le pneumothorax - diagnostic :*

Aucune observation n'en fait mention. Il pourrait permettre de différencier nettement la région emphysémateuse et surtout d'éliminer avec certitude le pneumothorax spontané. Mais cette manœuvre doit présenter les mêmes dangers que la ponction pleurale simple et, au surplus, ne nous paraît pas avoir un intérêt évident.

d) *La ponction pleurale ou pulmonaire :*

La thoracentèse, *a priori*, paraît séduisante pour le diagnostic, la thérapeutique et la compréhension de la maladie. En fait, elle a été pratiquée à quatre reprises, avec, chaque fois, des suites dramatiques.

Son intérêt est de nous permettre de mesurer les pressions intrapleurales et intrapulmonaires, et, le cas échéant, d'exercer une décompression directe du lobe soufflé (par analogie avec les kystes géants, où c'est d'ailleurs une manœuvre dangereuse).

— Overstreet signale une pression pleurale très augmentée aux deux temps respiratoires, mais ne peut avoir de chiffres exacts, car l'enfant est trop agité; un trocard introduit dans le parenchyme pulmonaire ne réussit pas à donner d'amélioration appréciable, bien que l'air sorte du trocard à chaque expiration. L'enfant contracte une broncho-pneumonie du poumon droit (côté sain) et meurt.

Voici l'observation de Julien Marie : « Les troubles se sont accusés, l'état de l'enfant est devenu alarmant, température à 40°; dans l'espoir de décomprimer une volumineuse bulle d'emphysème, une aiguille directement reliée au manomètre d'un appareil de Kuss est enfoncée sur la ligne axillaire antérieure, un peu au-dessous du mamelon. Les pressions enregistrées sont de + 8, + 14 cc. d'eau.

Après aspiration, la pression devient très transitoirement négative; une deuxième aspiration permet de retirer 15 cc. d'air, mais ne donne pas de meilleurs résultats quant à la pression terminale enregistrée. Vers 15 heures apparaissent des râles nombreux dans les deux champs, et une spume rosée aux lèvres; l'enfant est subcomateux, pouls imperceptible, et la mort survient dans la soirée ».

— Gross & Lewis « sortent 90 cc. d'air à pression positive, ce qui entraîne une cyanose plus forte et alarmante; il s'est créé un pneumothorax bilatéral (il y a communication des deux cavités pleurales), traité par aspiration (avec retour à l'état antérieur) ».

— Robertson crée aussi un pneumothorax, à la suite d'une tentative de décompression au trocard, et l'enfant meurt peu après.

Nous retiendrons que la pression pleurale était positive, que la pression pulmonaire était de + 8, + 14 dans un cas, et surtout que c'est une manœuvre dangereuse.

Auteur - Date		Sexe	Local	Signes	Associations	Bronch
Peeler et Phil., 1922 ...		/	L.S.G.	/	/	Petite
Nelson, 1932		/	L.S.G.	/	/	Petites sans carti
Overstreet, 1939		/	L.S.G.	Cy. Tir. stertor	Σ 2 maternelle cœur droit	Orifice cart. abs
Giraud, 1948		F	L.S.G. - lingula	Dys. Tx. Cy. Vmt. voussure.	0	Lumière diminu
Gross et Lewiss, 1935 ...		F	L.S.D.	Dys. Tir. Cy.	Communic. 2 plèvres médiastin non formé	
Leahy et Butsch, 1949 ...		M	L.S.G.	Wh. Dys. Tir.	0	0
J. Marie, 1949		M	L.S.D.	Dys. Tir.	Pneumonie lipidique	Kyste p bronchi
Robertson, 1951 :	1°	M	L.S.D.	Dys. Cy. Tir.	Voir Notes.	
	2°	M	L.S.D.	Dys. Cy.	»	
	3°	M	L.S.D.	Wh. Dys. Cy.	»	
	4°	M	L.S.G.	Cy.	»	
	5°	F	L.M.D.	Wh. Cy.	»	
Shaw, 1951 :	1°	M	Segm. apical du L.S.G.	Wh.	Thorax en entonnoir	Br. mol
	2°	F	L.M.D.	Wh. Dys. Tir.	0	Br. mol
Lewiss et Pott, 1951		/	L.M.D.	/	Médiastin antérieur non formé.	
Williams, 1952		M	L.M.D.	Wh. Dys. Tir. Cy.	Asthme	
Fischer, 1952 :	1°	F	L.M.D.	Dys. Wh. Cy.	0	Muqueuse cart.
	2°	/	L.S.G. - lingula	Dys. Cy. Vmt.	Canal artér. ⇒	0
	3°	/	L.S.G.	Cy.	Canal artér. ⇒	0
	4°	/	L.S.D. - seg. inf.	Dys. Cy.	0	0
	5°	M	L.S.G. - lingula	Suffocation	0	0
Sloan, 1953	1°	M	L.M.D.	Wh. Tx.	Asthme	0
	2°	M	L. S. G	Dys. Cy.	0	0
	3°	F	L. S. G.	Dys. Cy.	0	0
	4°	M	L.M.D.	Dys. Cy.	Mal. Roger + Emph. bilat.	0
Cas		M	L.S.D.	Cy. Dy. Ti.	0	0

tement	Evolution
/	/
/	/
ıor.	+
OB.	Bon
Thor. LOB.	Bon
OB.	Bon
ıor.	+
xyg.	+
OB.	Bon
ıor.	+
OB.	Bon
ıor. OB.	Bon
segme.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Bon
OB.	Moyen
OB.	Moyen
OB.	Bon
OB.	Moyen
OB.	Bon

Cy = Cyanose.
Tir. = Tirage.
Wh. = Wheezing.
Dys. = Dyspnée.
Vmt. = Vomissements.
thor. = Thoracentèse.
LOB. = Lobectomie.

Robertson (1951) relève comme facteurs bronchiques : deux cas avec des replis de muqueuse, faisant valvule, un cas où une veine faisait compression de la bronche, et deux cas où l'étiologie n'était pas évidente.

II. - Les données évolutives et pathologiques.

Nous avons l'intention de grouper ici des données appartenant toutes à l'évolution de la maladie, dans son sens le plus large, mais que l'on a l'habitude de classer séparément : les antécédents, le début, l'évolution, les formes cliniques, les associations morbides, qui nous ouvriront les portes de l'anatomie et de la physiologie pathologique.

1. Les antécédents familiaux :

Sur quinze cas, nous ne relevons de données positives certaines que trois fois : une syphilis secondaire maternelle, deux cas d'asthme familial.

Overstreet note un rash de roséole syphilitique maternelle au sixième mois de la grossesse, le père et la mère ont des réactions sérologiques + +. L'enfant a des réactions + + à la naissance (sang funiculaire), négativées sans traitement en un mois.

Williams signale que son enfant « présente des signes d'asthme, affection retrouvée chez d'autres membres de la famille. » Et Sloan : le père de l'enfant (cas 2) raconte une histoire d'allergie saisonnière qui lui donne des poussées discrètes d'asthme.

Les autres auteurs (Giraud, Marie, Gross et Lewis, Fischer) ne signalent rien, ou mentionnent expressément : « Pas de malformation congénitale ou d'allergie dans la famille. »

2. La grossesse et l'accouchement :

Les grossesses ont toujours été normales. Seuls Giraud et Sloan (cas 1) notent un accouchement prématuré (8 mois et 8 mois 1/2). Il n'y a aucun cas de traumatisme obstétrical signalé et les accouchements ont été normaux

(l'enfant 4 de Fischer avait supporté une grossesse prolongée de quatre semaines et un travail long, mais il est le seul).

Enfin, sauf pour l'enfant de Julien Marie, qui a dû être réanimé, le cri et la respiration ont été spontanés.

3. **Le début de l'affection :**

a) Il nous paraît indispensable, pour le médecin, de faire remonter l'enquête jusqu'à la naissance; au risque, dans le cas contraire, de s'arrêter en chemin et d'interpréter un trouble surajouté comme l'étiologie première de l'emphysème lobaire : par exemple, Williams interprète d'abord l'emphysème lobaire comme une complication d'une trachéo-bronchite, négligeant le facteur essentiel qu'était la dyspnée antérieure (l'important était de ne pas ignorer cette dyspnée qui, par la suite, pouvait lui donner la clé du problème).

b) Le début, dans deux cas sur cinq, est lié à la période même de la naissance : « cyanose néo-natale, dyspnée dès la naissance, enfant que l'on doit réanimer (voir les cas de Williams et Sloan, de Julien Marie). Tous ces enfants présentent des troubles par la suite, avec l'évolution caractéristique par accès, et parfois un temps de latence assez long.

c) Dans certains cas, il se passe quelques jours avant qu'apparaissent des signes, ou qu'on les découvre. Les parents font venir le médecin pour des vomissements, et celui-ci trouve un enfant présentant une polypnée permanente (Fischer). D'autres fois, il y a une ou deux crises de cyanose, etc... On ne peut pas découvrir l'épisode net de début, mais seulement une première manifestation. Exceptionnellement, l'enfant n° 2 de Sloan fait, le troisième et le cinquième jour, un accident de fausse route alimentaire, entraînant des troubles si marqués que la

lobectomie d'urgence est pratiquée. (Les bronches étaient vides, ce n'était pas un emphysème obstructif.)

d) Dans un cas, cité par FISCHER, le début a été muet pendant une longue période, six mois et demi, alors que, anatomiquement, il s'agissait bien d'un emphysème du type que nous décrivons.

Il semble donc que, dans certains cas peu fréquents, un emphysème lobaire malformatif puisse être cliniquement muet (c'est dans ce cas que, à notre avis, la bronchoscopie trouve tout son intérêt, car il ne peut y avoir de diagnostic par les antécédents).

e) Nous pouvons tirer de cette étude les deux conclusions suivantes :

— *L'étude des antécédents les plus lointains est capitale pour assurer le diagnostic* de l'emphysème lobaire géant malformatif.

— *Le début des accidents se situe au moins dans la période néo-natale.*

4. **L'évolution :**

— Dans les cas moyens :

a) L'évolution est chronique avec des *poussées paroxystiques;* nous avons noté ces poussées à propos de la dyspnée, de la cyanose et de l'étude des signes de début

b) On peut dire que la maladie passe d'une *période de début* à une période d'état, en ce sens que les signes s'affirment ou se confirment avec le temps :

— Il y a confirmation de l'image radiologique : dans le cas d'OVERSTREET, déjà cité, la radio du troisième jour

Nous voudrions à cette occasion signaler l'observation de OVERSTREET : l'enfant hérédosyphilitique avait été radiographié pour rechercher des lésions osseuses possibles; il n'avait aucun signe fonctionnel, la cyanose et le stertor ne sont apparus qu'à la fin du premier mois; il présentait, dès le 3e jour, un aspect radiologique pulmonaire typique mais qui n'attira l'attention que rétrospectivement.

et celle du deuxième mois montrent des lésions analogues; mais cette image avait été méconnue pour la première, puis reconnue rétrospectivement après la prise de la deuxième qui montre une malformation bien plus développée.

— Il y a progression de l'état clinique : état permanent de cyanose ou de dyspnée, poussées plus fortes et plus rapprochées, surinfections fréquentes.

c) La maladie arrive ainsi à *un plateau,* la malformation à ce stade paraît fixée, l'image radiologique reste à peu près égale à elle-même. Il est vrai que la surinfection devient de plus en plus aisée, que l'état général commence à stagner, témoignage d'un déficit fonctionnel qui ne s'améliore pas.

— Mais il y a des évolutions différentes :

a) Les poussées sont très variables, parfois très fréquentes, parfois rares. Certaines très violentes, d'autres difficiles à affirmer.

b) Le malade met un temps très variable pour arriver à la période d'état, en général quelques semaines; ceci permet à la malformation, habituellement énorme, d'arriver à son maximum sans créer les troubles d'hypertension brutale que l'on trouverait pour une bulle pulmonaire géante, par exemple. Mais, dans certains cas, l'emphysème lobaire revêt un aspect plus brutal (Sloan) ou plus insidieux (Fischer).

c) Il semble que l'on puisse rencontrer des malades arrivant à un état d'équilibre secondaire, s'habituant à leur anomalie et arrivant à vivre dans des conditions satisfaisantes (Semel-Laigne) [39].

5. Les formes cliniques :

Nous venons de dire un mot des formes évolutives;

nous mentionnerons les formes selon l'intensité, pour nous attacher aux **formes associées :**

- *à des affections pulmonaires :* pneumonie lipidique (J. Marie), asthme (Williams, Sloan);
- *à des affections cardiaques :* souffle systolique congénital (Sloan, associé à un emphysème généralisé, Kaplan); persistance du canal artériel (Fischer : deux cas);
- *à des malformations thoraciques :* médiastin antérieur incomplet (Gross et Lewis, Lewis et Pott); déformation du thorax en « entonnoir » (Sloan).

Il s'agit d'affections congénitales ou liées à un facteur constitutionnel (comme l'asthme) qui sont bien plus associées que surajoutées. Il convient d'en noter la grande fréquence : un tiers des cas environ. Elles ne paraissent pas donner à la maladie une évolution plus sérieuse, mais égarent le diagnostic et constituent parfois des difficultés pour la thérapeutique chirurgicale.

6. Les complications :

Il convient d'insister surtout sur les infections surajoutées, dont certaines sont fort graves, et peuvent égarer le diagnostic, nous l'avons dit.

III. - Le Diagnostic.

Nous en rappellerons les principaux éléments :

1. Le diagnostic positif :

Nous retiendrons surtout :

- Le début précoce et l'évolution relativement discrète;
- Le tableau clinique : la dyspnée et la cyanose par accès; la sonorité et la diminution du murmure

vésiculaire d'un hémi-thorax, la fréquence des lésions surajoutées;

— La radiologie : image d'emphysème lobaire sans balancement médiastinal.

2. **Le diagnostic différentiel :**

Se pose avec les images hyperclaires du poumon. En particulier avec :

— Le kyste du poumon, qui donne une image différente et ne pourrait arriver au volume de l'emphysème, sans engendrer de troubles beaucoup plus marqués.

— L'emphysème lobaire acquis. Il a pour début un accident définissable dans le temps (infection, corps étranger intra-bronchique), marqué par un tableau asphyxique. Son image radiologique est moins importante, avec un balancement inspiratoire du médiastin. Son évolution est rapide vers la guérison ou la transformation en atélectasie.

Nous venons d'étudier les principaux symptômes de l'emphysème lobaire géant malformatif du nouveau-né. L'étude de notre observation nous permettra de retrouver ces signes et de voir comment, dans la pratique, se présente cette affection.

CHAPITRE III

L'OBSERVATION

Qu'il nous soit permis, à la première place, de remercier MM. les Professeurs FONTAN et VERGER, qui nous ont inspiré ce travail et nous ont dirigé... et MM. les Professeurs JEUNE et SANTY..., d'avoir bien voulu nous confier les documents nécessaires.

I. - Antécédents.

L'enfant Alain S... est né le 11 février 1953.

Son père et sa mère sont jeunes et en bonne santé; tous deux ont des réactions sérologiques négatives. La mère a fait une pleurésie séro-fibrineuse pendant son adolescence.

Une sœur, née à 8 mois, âgée de 3 ans, présente un bon état général.

L'enfant est né au début du neuvième mois de la grossesse (pendant celle-ci la mère n'a pas eu de maladie infectieuse). L'accouchement a été normal, poids, 3 kg.; respiration et cri spontanés. Dans les suites de couches immédiates, un accès de cyanose nécessite la mise sous oxygène.

A l'âge de 1 mois 1/2, l'enfant contracte, ainsi que sa sœur, une coqueluche. Il multipliera, jusqu'à l'hospitali-

sation, les poussées infectieuses de l'arbre respiratoire, et présente toujours des crises de cyanose survenant par accès.

II. - Séjour à l'Hôpital des Enfants de Bordeaux.

L'enfant est adressé dans le Service par son médecin traitant, pour toux et cyanose; il entre le 24 juillet dans le Service du Professeur FONTAN.

1. Etat général :

C'est un enfant de 5 mois, somatiquement bien développé, pesant 6 kg. 250. Il est en parfait état de nutrition. Son pannicule adipeux est normal; il n'y a pas signe de rachitisme. Il n'est pas fébrile et ne le sera pas pendant son séjour dans le Service. Une cuti-réaction, pratiquée à ce jour, sera négative.

2. Signes fonctionnels :

L'enfant présente, le 25, une toux peu fréquente, rarement quinteuse, le faisant alors vomir. La prise alimentaire ne déclenche pas de quintes (cette toux diminuera encore dans la journée et par la suite). La cyanose est discrète. Un wheezing net est perçu à chaque expiration, mais ce wheezing est inconstant. Il y a un léger tirage épigastrique. La gêne de l'enfant pendant son séjour dans le Service sera toujours aussi discrète, avec des accès passagers, jamais violents.

Il s'agit d'un tableau peu marqué mais où se retrouvent tous les signes fonctionnels de la maladie : la dyspnée, le wheezing, la cyanose, le tirage, avec leur évolution caractéristique par accès.

3. **Examen du thorax :**

L'examen du thorax permet de découvrir le *tirage* des derniers espaces intercostaux et du creux épigastrique, bilatérale, égal des deux côtés. Il n'y a pas de tirage jugulaire. Il n'y a pas de *voussure* et, en arrière, on ne trouve rien à noter.

La percussion permet de connaître une *hypersonorité* relative de l'hémithorax droit, surtout dans sa partie antérieure.

La pointe du cœur bat à deux travers de doigt en dehors de la ligne mamelonnaire.

A l'auscultation : les bruits du cœur sont normaux, mais le maximum de bruit est entendu dans la partie antérieure du creux axillaire (il semble donc cliniquement que le *cœur* soit *refoulé* à gauche).

La respiration est bien entendue en avant, que ce soit à droite ou à gauche, elle paraît normale, pas diminuée, le temps expiratoire de durée correcte. En arrière, on trouve au contraire une *expiration prolongée*, et on a l'impression que le poumon gauche respire mieux. Il y a une *relative diminution du murmure vésiculaire* à droite.

4. **Le reste de l'examen clinique :**

L'examen somatique est par ailleurs entièrement négatif. Le pharynx buccal et nasal, les fosses nasales, la bouche et le larynx sont normaux.

L'appétit est conservé (Guigoz entier), il n'y a pas de trouble du transit digestif. L'abdomen est souple, non météorisé, il n'y a pas d'hypertrophie hépatique ou splénique.

Il n'y a pas non plus de signe neurologique : l'enfant a un développement normal pour son âge. La fontanelle n'est pas tendue, il n'y a pas de raideur méningée; enfin,

aucun signe périphérique. Peau normale. Pas de ganglions, numération et formule normale :

— Globules rouges : 4.740.000.
— Globules blanc : 8.200, dont :
— Polynucléaires neutrophiles : 30 p. 100;
— Polynucléaires éosinophiles : 5 p. 100;
— Mononucléaires : 1 p. 100;
— Lymphocytes : 64 p. 100;
— Hémoglobine : 90 p. 100.

Les urines sont normales .

5. **L'enquête radiologique :**

Devant cette symptomatologie pulmonaire, une enquête radiologique pouvait seule donner la clé du problème : graphies qui sont pratiquées en série avec des images superposables, scopies et tomographies.

Radiographie du 29 juillet :

Vue antéropostérieure (cliché publié).

a) hyperclarté diffuse considérable de tout le champ pulmonaire droit, débordant la ligne médiane. Dans cette clarté existe une trame pulmonaire discrète, mais indiscutable;

b) cette hyperclarté est bordée à sa partie inférieure, par une opacité réduite, sans ligne bordante nette; dans le cul-de-sac, on trouve une ligne à concavité supérieure (dont on a pensé qu'il pourrait s'agir d'une réaction liquidienne). Le sommet droit paraît normalement clair;

c) déviation considérable du médiastin vers la gauche, l'axe vasculaire se projetant, au niveau du quatrième espace, à mi-distance de la projection de la colonne dorsale et de celle de la région latéro-thoracique;

d) le champ pulmonaire gauche est très réduit, assez opaque, sans image pathologique parenchymateuse;

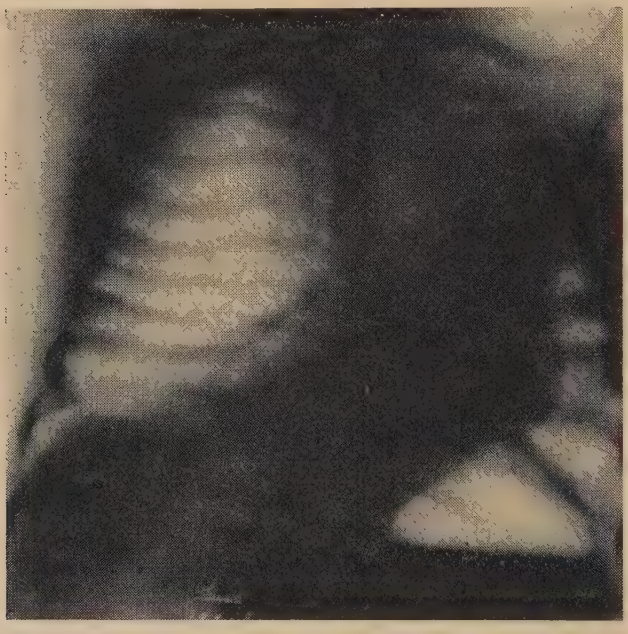
e) les côtes sont horizontales. Le thorax est très élargi (mais le cliché a dû être pris à la fin de l'inspiration). Il n'y a pas d'aplanissement du diaphragme;

f) il n'y a pas d'images ganglionnaires hilaires droites ou gau-

ches visibles (mais on pourra en trouver sur un cliché d'octobre 1953; on ne les voit plus sur les clichés ultérieurs).

Vue latérale.

On trouve la même hyper-clarté habitée refoulant le médiastin, un agrandissement du diamètre antéropostérieur du thorax, et un léger aplatissement de la coupole diaphragmatique.



Le cliché n° 1 montre bien les signes d'emphysème lobaire.

On note en particulier l'image hyperclaire et, dans cette image, les ombres tramaires nettement visibles.

Remarquer aussi l'opacité triangulaire infracardiaque droite et l'ombre para-diaphragmatique qui paraît former une opacité du cul-de-sac droit. Il n'y a pas d'adénopathies. Côtes horizontales.

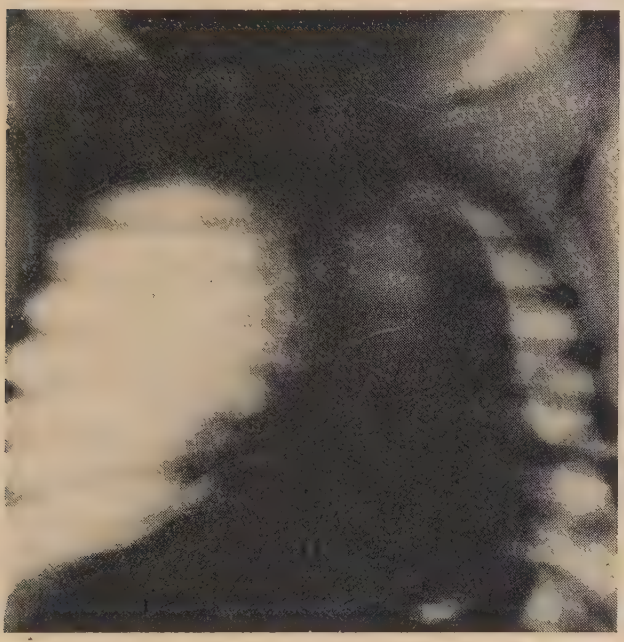
Radioscopie du 27 juillet :

— Montre une image analogue. Le compte rendu ne signale pas d'anomalies diaphragmatiques, ni de balancement médiastinal respiratoire.

Tomographie : Confirme les données déjà obtenues.

D'ores et déjà, en tenant compte de l'évolution antérieure et du tableau radio-clinique, le diagnostic avait été posé (15).

La bronchoscopie, étant donné le caractère vraiment pauvre de la symptomatologie fonctionnelle et l'évidence



Le cliché n° 2, trop pénétrant, nous donne, au contraire, une image hyperclaire où l'on ne voit plus de trame : on pourrait, dans ce cas, penser à un kyste géant.

Noter le déplacement considérable du médiastin.

Pas d'adénopathies. Côtes horizontales.

du diagnostic, n'est pas pratiquée. On n'a pas non plus tenté un lipiodol intrabronchique. Enfin, à cette époque, rien n'incite à une intervention thérapeutique qui sera utilement décidée plus tard. L'enfant est rendu à sa famille.

III. - **Hiver 53-54.**

Pendant l'hiver 1953-1954, l'enfant fait plusieurs « bronchites »; réactions rhino-pharyngées, coryza, réapparition des signes fonctionnels déjà signalés : râles diffus. En dehors de ces nombreuses poussées, le tableau fonctionnel reste à peu près égal à lui-même.

L'enfant est suivi régulièrement à Bordeaux, puis, à la suite d'un déménagement familial, à Lyon.

En juillet 1954, perte de poids de 600 gr.

IV. - **Séjour à l'Hôpital Debrousse.**

Hospitalisation à l'Hôpital Debrousse, à Lyon, Service du Professeur JEUNE. L'enfant entre le 7 octobre 1954, il aura bientôt 20 mois.

Il est hospitalisé pour état fébrile; l'enfant a eu deux selles diarrhéiques, aussi lui donne-t-on de la tifomycine, avec un bon résultat.

La séméiologie pulmonaire fonctionnelle est pratiquement nulle. Pas de toux, pas de cyanose, pas de dyspnée, pas d'hippocratisme digital.

Ce qui a changé par contre, c'est *l'état général* qui, jusqu'à juillet, avait été excellent. L'appétit est diminué, la croissance s'est ralentie. Il y a un léger retard statupondéral : poids, 9 kg. 510; taille, 76 cm. 5 (on peut admettre qu'il devrait peser à peu près 11 kg. 500, et que sa taille devrait être de l'ordre de 80 à 85 cm.), déficit bien peu marqué certes, mais d'installation récente. Il y a

---

(On a pu, à cette époque, penser à une fibrose kystique du pancréas, qui pourrait expliquer, et le retard de l'enfant, et même à la rigueur des troubles pulmonaires du même ordre (emphysème et poussée rhino-pharyngées). En réalité, cette conception n'est pas suivie, car le tableau digestif est part trop incomplet, le syndrome cœliaque est absent, l'enfant n'est pas cachectique et le tableau pulmonaire est bien spécial. L'hypothèse est donc repoussée.)

surtout un retard grave du développement psycho-moteur, puisque cet enfant de 19 mois ne marche pas encore.

Le tableau clinique pulmonaire, lui, est toujours le même : persistance de l'hypersonorité droite, de la diminution du murmure vésiculaire, du prolongement discret du temps expiratoire, du déplacement du médiastin. L'image hyperclaire est inchangée et toujours énorme.

On ne trouve pas de signes de souffrance cardiaque.

En somme, on pouvait admettre que cet enfant était porteur d'une importante lésion malformative, jusque-là bien tolérée et qu'il commençait à présenter des signes graves de déficit sans autre cause probable que cette malformation elle-même, et les troubles métaboliques qu'elle pouvait engendrer.

Une intervention est donc décidée.

V. - **Opération. - Suites opératoires.**

L'enfant est transféré dans le Service du Professeur Santy, Hôpital Edouard-Herriot : celui-ci pratique, le 15 octobre 1954, *une lobectomie supérieure droite.*

Compte rendu opératoire : Incision sur le sixième espace intercostal. Ouverture de l'espace sans résection costale.

— Plèvre libre.

— Ce n'est pas un kyste que l'on découvre mais un lobe supérieur très emphysémateux. Le lobe supérieur occupe à lui seul tout l'hémithorax, en refoulant vers la base le lobe inférieur et en aplatissant le lobe moyen.

— On inspecte le pédicule en recherchant la cause de cet emphysème, sans la trouver.

— On clampe la bronche lobaire supérieure avec une soie.

— On insuffle le poumon, les deux lobes restant réoccupent facilement l'hémithorax.

— On complète la lobectomie supérieure.

— On laisse une petite sonde de Nélaton introduite par

l'extrémité antérieure du quatrième espace.

— Fermeture thoracique.

Suites opératoires :

— Suites simples. Il y a, le deuxième jour, une poussée de température à 39°5. La température revient rapidement à la normale.

— Ablation du drain à la quarante-huitième heure.

— L'enfant retourne à Debrousse.

VI. - **Evolution ultérieure.**

1° A Debrousse :

a) *Très bon aspect général*, mais toux intermittente. L'enfant s'alimente bien. Température, 36°5.

b) *A l'examen*, l'expansion thoracique est symétrique, satisfaisante; la pointe du cœur est en place. On ne trouve pas de signes de réaction pleurale, liquidienne ou sèche. La respiration est un peu rude à droite, soufflante vers le sommet. Il ne paraît pas y avoir de signes de déficit fonctionnel.

c) *Examen radiologique :*

Réaction pleurale encapuchonnante (sur le cliché, on ne retrouve pas d'image évoquant une réaction pleurale). Le diaphragme droit semble remonté et peu mobile, le côté droit est plus clair que le gauche au temps expiratoire. Le cœur est légèrement attiré vers la droite, mais il n'y a pas de balancement médiastinal respiratoire.

d) On peut donc admettre qu'il y a un emphysème vicariant des lobes qui ont subi une expansion forcée, en attendant leur croissance réelle. L'état général et fonctionnel est très satisfaisant.

L'enfant sort de l'hôpital, est suivi régulièrement et est revu en particulier :

2° Le 14 janvier 1955 :

— Il n'y a pas de dyspnée, pas de toux, ni de sifflement respiratoire. L'enfant a présenté un petit coryza sans fièvre.

On retrouve à la scopie une clarté plus grande à droite, le médiastin ne balance pas. Le diaphragme a des mouvements normaux, mais présente à droite une petite irrégularité de contour.

— L'enfant pèse 10 kg. 200, mesure 82 cm. et ne marche pas encore.

— Il n'y a pas de signe de rachitisme ou d'encéphalopathie.

VII. - **Anatomie pathologique.**

Examen macroscopique :

Poumon soufflé sans bulles périphériques typiques : hypertrophie emphysémateuse du nouveau-né.

Distension certaine des lobules parfaitement bien dessinés sous la plèvre.

Après exérèse, le lobe a été gonflé et l'est resté, l'air ayant été emprisonné dans le poumon.

Aucune malformation extrabronchique.

Les bronches apparaissent de calibre petit; l'on est surtout frappé par le fait que la bronche est faiblement armée. Au cathétérisme, pas de valvule. A la coupe, autant que l'on puisse dire, les bronches paraissent étroites.

A la coupe du poumon, pas d'aspect en balle creuse. Il semble cependant exister quelques aires plus nettes de raréfaction.

Examen histologique :

Bronches : Il existe sur les *troncs segmentaires* des lésions bronchiques manifestes :

— Epithélium desquamé.

— Sclérose dense sous-épithéliale dissociant les glandes. Infiltration cellulaire sous-épithéliale.

— Cartilage et muscles normaux.

— Péribronchite fibreuse. Très gros nodule lympho-histyocytaire.

Parenchyme :

— Sclérose périvasculaire.

— Altérations bronchiques discrètes : Infiltration cellulaire sous-épithéliale. Bronchite desquamative.

— Les parois alvéolaires sont riches en cellules avec distension par place et étirement des cloisons.

Il nous faut surtout retenir, d'une part, l'aspect emphysémateux du poumon et, d'autre part, l'état des bronches paraissant diminuées de calibre : il y a une sclérose bronchique diffuse. Il n'y a pas de valvule, pas de lésion extra-bronchique, les cartilages sont présents.

VIII. - **Conclusion.**

Nous voudrions maintenant retracer en quelques mots cette trop longue observation : *la progression du diagnostic positif :*

La cyanose néo-natale. L'élimination des causes de cyanose cardiaques, cérébrales et méningées, laryngo-trachéales, pour arriver à l'étude du poumon. La découverte de l'état emphysémateux clinique, sa localisation radiologique, l'aspect particulier de ce cliché.

Les difficultés de ce diagnostic : difficultés de l'examen d'un enfant, difficulté technique pour la prise des clichés parfaits qui sont nécessaires. L'interprétation du cliche en fonction de la clinique (un compte rendu avait parle d'agénésie pulmonaire gauche, avec réaction pleurale droite, ce qui est admissible pour le radiologue, mais non pour le clinicien).

La faiblesse des notions étiologiques certaines : enfant

légèrement prématuré, coqueluche à trois mois. Modifications bronchiques discrètes par rapport à la monstruosité de la malformation.

La décision thérapeutique d'abord repoussée, puis rendue inévitable par l'aggravation de l'état général.

CHAPITRE IV

L'ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Nous venons d'étudier l'emphysème lobaire géant malformatif au point de vue clinique; et cela, en ne faisant qu'approcher du fond du problème qui est le caractère *congénital* ou *malformatif* de cette affection. Nous allons, maintenant, essayer de découvrir à quelles lésions anatomiques correspondent ses signes, d'après les études faites sur les pièces opératoires.

I. - Les lésions extra-bronchiques.

1. Les malformations thoraciques :

Nous avons déjà mentionné les observations de Gross et Lewis, et de Lewis et Pott. Nous rappellerons que l'inperfection du médiastin s'accompagnait pour le premier cas d'une communication des deux plèvres. Le deuxième cas nous rappelle les « hernies médiastinales » du lobe emphysémateux que signalent de nombreux auteurs.

2. Les malformations des gros vaisseaux :

Fischer signale deux cas de *canal artériel persistant* : l'un formé de tissus de granulation, l'autre est « dur

et fibreux »; tous deux sont en rapport avec la bronche lobaire supérieure gauche qu'ils compriment. Nous pouvons rapprocher de ces deux cas, les intéressantes observations (Morelli) d'emphysème géant en relation avec des *artères pulmonaires aberrantes*, chez des adultes, et l'observation de Robertson où la compression était effectuée par une *veine*.

3. **Les anomalies parabronchiques :**

J. Marie signale un kyste en avant de la bronche lobaire supérieure droite correspondant au lobe atteint, de 1 cm. 1/2 de diamètre, de nature bronchique, comme un deuxième kyste para-œsophagien découvert à l'autopsie.

II. - Les lésions des grosses bronches.

La trachée est déviée du côté sain; elle reprend sa place normale après l'ablation de la masse emphysémateuse Les lésions bronchiques sont plus intéressantes.

1. **Anomalies macroscopiques :**

a) De la bronche correspondant au lobe malade :

— *Anomalies* de *l'orifice* bronchique. Overstreet : l'orifice de la br. L.S.G. est une fente de 1 × 2,5 mm., alors que la br. L.I. a un opercule de 4,5 mm de diamètre; aussitôt après, la bronche reprend son calibre normal, sa paroi étant très fine.

— Anomalies de *consistance*, la bronche est molle, un cas sur quatre environ (Overstreet, Nelson, Giraud, Robertson : deux cas; Shaw : 2 cas; Fischer); elle s'explique parfois par l'absence de pièces cartilagineuses; elle semble avoir des degrés divers, et de nombreux auteurs signalent avoir trouvé des bronches « souples »,

« paraissant faiblement armées », etc..., qui augmentent la proportion.

— Anomalies *de position* ou de *forme*. Bronche s'ouvrant plus bas, déviée, dans l'axe de la bronche souche, déformée en « nacelle ».

— Anomalies de *dimension*. Bronches et vaisseaux étirés, longs et fins (Williams); bronche petite (Peeler et Philipps, Nelson).

— Anomalies de *calibre*, lumière bronchique très diminuée (Giraud), bronche étroite; bronche dilatée (Fischer, cas 4 : opposition entre les bronches segmentaires supérieures dilatées, et les bronches segmentaires inférieures collobées, correspondant respectivement à des segments emphysémateux et atélectasiés).

— Anomalies *créant une valvule*. Robertson signale deux fois des replis muqueux formant valvule, associés à une flaccidité bronchique.

(Anomalies *de dynamique*. Nous avons déjà signalé que Sloan rapporte un aplatissement bronchique expiratoire à la bronchoscope; il interprète cela comme un signe de flaccidité bronchique.)

De toutes ces malformations bronchiques, la plus fréquente est la broncho-malacie; mais on trouve néanmoins, dans un tiers des cas, des bronches saines.

b) Des autres bronches :

Il arrive parfois, quand l'emphysème épargne la lingula ou le segment inférieur à droite, que les bronches correspondantes soient collabées ou obstruées par des processus inflammatoires ou muqueux.

Du côté sain, aucun auteur, sauf Julien Marie, ne signale de lésions.

2. **Anomalies histologiques :**

a) Il semble que la plupart des auteurs aient surtout

recherché des modifications de l'architecture bronchique.

— Absence de cartilage (Fischer, Nelson, Overstreet); cette déformation paraît assez rare (la plupart des protocoles mentionnent expressément la présence de cartilages).

— Muqueuse hypertrophiée en masse. Fischer, Giraud. (Il s'agit d'une muqueuse non inflammatoire.)

— Replis muqueux formant valvule.

b) Les modifications cytologiques sont plus rares : fibrose dans notre cas; nous n'avons pas retrouvé d'état inflammatoire signalé, sauf les cas où il y a une surinfection nette.

III. - Les lésions pulmonaires.

1. Macroscopiquement :

Le lobe emphysémateux est très volumineux et donne une impression de sac de duvet. Il n'a pas tendance à revenir sur lui-même, bien que certains auteurs (Giraud) aient signalé un affaissement à la section.

La surface est le plus souvent blanc pâle, lisse, parfois au contraire parsemée de nombreuses « blebs », vésicules sous-pleurales (Williams).

A la coupe le poumon prend un aspect d'éponge, ou plutôt, comme le dit si bien Julien Marie, « l'aspect réticulé d'un chapeau de cèpe ». L'emphysème est le plus souvent uniforme, massif, également réparti; toutefois, on signale aussi des zones de raréfactions (pseudo-kystes par rupture de cloisons) et plus rarement des zones denses (Lehay et Butsch).

En dehors de cet aspect emphysémateux du lobe atteint, nous signalerons : la petite anomalie observée par Fischer dans son cas 3 (emphysème du L.S.G. avec canal artériel)

consistant en sept petites artères et trois petites bronches venant de l'artère et de la bronche lobaire inférieure et se dirigeant vers le lobe supérieur. La pneumonie lipidique généralisée de J. MARIE (Nombreuses inclusions colorées au Rouge Soudan).

Les autres lobes sont différemment touchés.

Le lobe inférieur est écrasé. Parfois il paraît avoir été le siège d'un état inflammatoire, ou bien, comme dans le cas 2 de FISCHER, est encore à l'état fœtal. Le côté opposé es sain, en général.

2. **Examen microscopique :**

a) Emphysème étendu, considérable, les alvéoles sont dilatées, leur paroi est amincie, parfois rompue.

Les canaux alvéolaires sont distendus, les bronchioles largement ouvertes (ne participant pas aux pseudo-kystes). Il semble qu'il s'agisse d'un emphysème *aigu*.

b) Certains auteurs signalent des régions inflammatoires ou des cavités plus grandes.

c) Cet emphysème présente des degrés variables.

d) L'aspect scléreux que présentait notre malade nous a paru exceptionnel (coqueluche ?).

e) SLOAN signale la présence de tissu élastique en quantité normale.

CHAPITRE V

LA PHYSIO-PATHOLOGIE

Nous venons de décrire l'emphysème lobaire géant malformatif du nouveau-né.

Un emphysème très important, localisé à un lobe, est découvert chez un enfant; le début remonte au tout premier âge; le tableau est net, mais moins accusé que ne le laisserait supposer l'énormité de la lésion; les données anatomiques sont incertaines, en dehors de l'existence même de cet emphysème. Quel est le mécanisme producteur ?

1. Première hypothèse : c'est un emphysème de type obstructif.

1° Le bronchologue américain Chevalier-Jackson, en étudiant des lésions provoquées par les corps étrangers intra-bronchiques, a défini la *théorie générale des E. obstructifs*.

a) *Le mécanisme.* Etant donné un obstacle quelconque du trajet aérien intrabronchique, on pourra avoir un des résultats suivants :

— Une obstruction complète : stop valve qui produira une atélectasie;

— Une obstruction incomplète : by-pass valve;

— Une *obstruction incomplète, créant une soupape*

« *check-valve* », et amenant soit une atélectasie rapide, soit un *emphysème obstructif*, d'après le sens dans lequel l'air peut passer.

Chevalier-Jackson décrit les différentes causes pouvant provoquer l'obstacle anatomique (corps étrangers, tumeurs, compression extrinsèques, etc...), et perçoit aussi des facteurs dynamiques (contraction expiratoire physiologique de la bronche).

b) Anatomiquement, l'emphysème obstructif sera, soit pulmonaire, soit lobaire, soit segmentaire ou même parenchymateux, selon la hauteur de l'obstacle; lobaire, il sera le plus souvent inférieur, les bronches inférieures étant plus facilement le siège de dépôts pathologiques.

c) Radiologiquement, dans le cas d'un emphysème lobaire, l'image sera comparable à celle que nous avons décrite ; il y aura un balancement inspiratoire du médiastin.

d) La bronchoscopie permettra de trouver l'obstacle, s'il est accessible.

e) La thoracentèse donnera une pression positive, tant pleurale que pulmonaire.

f) La modification de l'obstacle entraînera une modification très rapide de la lésion, qui s'explique uniquement par un facteur mécanique.

2° *Chez l'enfant et le nouveau-né :*

Les travaux de Jeune nous indiquent des *facteurs favorisants* possibles : .

— Le faible calibre bronchique;

— La tendance physiologique normale de la muqueuse bronchique à l'hypersécrétion et à la congestion;

— La fréquence des manifestations fluxionnaires des ganglions;

— La tendance au spasme bronchique;

qui expliquent la fréquence des troubles de la ventilation chez l'enfant.

3° Si nous admettons cette hypothèse, il y aurait une lésion de la bronche lobaire, extrinsèque ou intrinsèque, congénitale, créant une « check-valve » et produisant un emphysème obstructif congénital.

4° *Arguments à l'appui* que nous avons déjà vus :

a) Anatomiques.

Nous rappellerons :

— Les anomalies extra-bronchiques;

— Les lésions bronchiques, que nous avons décrites avec l'anatomie pathologique.

b) Histologique; le caractère aigu de l'emphysème; la présence de « blebs » dans quelques cas.

c) Cliniques : le wheezing.

d) Bronchoscopiques : l'existence de lésions bronchiques, dans certains cas.

e) Le caractère d'hyperpression de l'emphysème, objective dans deux cas par l'hyperpression pulmonaire et pleurale.

f) Argument évolutif : un emphysème obstructif, par ses variations, rendrait très bien compte des poussées que présente l'enfant (dyspnée et cyanose).

5° *Mais il y a des FAITS DISCORDANTS :*

1° D'abord le cas où ces éléments sont absents :

— Quand les bronches sont libres : un cas sur trois (et certaines des anomalies bronchiques nous paraissent bien insuffisantes pour expliquer un emphysème lobaire obstructif chronique, en dehors de tout facteur surajouté).

— Le wheezing n'est présent que dans deux cas sur cinq, il coïncide avec l'existence d'une lésion bronchique.

— La révélation par la bronchoscopie de lésions nettes est exceptionnelle.

— L'hyperpression n'a été trouvée que deux fois, faute de documents.

2° La fixité remarquable de l'image radio-clinique s'opposant à l'extrême variabilité des emphysèmes obstructifs. Le tableau reste à peu près égal dans le temps, pendant parfois des mois ou des années. (Nous n'avons pas osé faire rentrer dans notre étude les cas de Morelli et de Royes, découverts chez des adultes, mais il nous paraissent bien voisins, sinon identiques.) Les surinfections, en particulier, ne produisent pas les variations de calibre bronchique que l'on pourrait en attendre, complétant par exemple l'obstruction et donnant une atélectasie, l'augmentant et donnant un emphysème suraigu asphyxique.

3° Il n'y a pas de balancement inspiratoire.

II. **Deuxième hypothèse : c'est une emphysème obstructif, secondairement maintenu.**

Une lésion bronchique, insuffisante, à l'occasion d'un facteur déclenchant, produit un emphysème obstructif qui se maintient ipso facto, *l'augmentation de volume entraînant une aggravation de la lésion primitive bronchique* (*la « by-pass » valve s'est transformée en « check-valve »*).

1° Peut-on parler de facteurs déclenchants ?

a) Jeune signale chez le nouveau-né les facteurs suivants :

— A la naissance :

Obstruction par du liquide amniotique, ou un « bouchon muqueux ».

Dépression du centre respiratoire.

Immaturation.

Faiblesse des muscles respiratoires.

— A la période néo-natale :

Mauvais fonctionnement respiratoire central.

Immaturation.

Matériel amniotique (membranes du vernix).

b) On connaît depupis longtemps (Snow et Cassasa) l'influence de l'infection dans la production de troubles de la ventilation pulmonaire de l'enfant. (Mais nous avons déjà dit combien le début par une infection nous paraissait rare.)

c) Nous rappellerons aussi le point de départ de l'emphysème par fausse-route alimentaire que nous avons déjà signalée.

2° Un de ces facteurs peut déclencher un emphysème obstructif surtout s'il y a une bronche anormale.

3° Cet emphysème se maintient par troubles bronchiques.

L'emphysème, une fois créé, peut, par sa masse même, augmenter le dysfonctionnement bronchique : par coudure ou compression. Le mécanisme est possible, mais il ne nous paraît pas fréquent, cas 4 et 5 de Fischer (?).

4° Il y a les mêmes objections qu'à l'hypothèse précédente.

III. **C'est un emphysème, d'abord OBSTRUCTIF, secondairement maintenu par suite d'un état MALFORMATIF du poumon.**

1. *Mécanisme :*

a) Il y a d'abord un emphysème obstructif. Ceci nous rend compte des anomalies bronchiques rencontrées, ou de leur absence, si nous admettons l'existence des facteurs favorisants et déclenchants que nous venons de décrire.

b) Cet emphysème se maintient par suite d'un état de fragilité du poumon.

1° En fait, le poumon de l'enfant est déjà fragile. (Les emphysèmes bulleux surviennent essentiellement chez de jeunes enfants.) On peut se demander dans quelle mesure

une distension exagérée peut être supportée par un poumon d'enfant, *à fortiori* un poumon anormal.

2° On connaît des facteurs modifiant la qualité du poumon.

— Facteurs locaux : un terrain allergique antérieur antérieur (Fontan, 16, 14) ; l'infection modifiant l'élasticité pulmonaire; les perturbations nerveuses du parenchyme, réflexes ou congénitales

— Facteurs généraux : déprpession des centres respiratoires, immaturation, etc...

3° On connaît aussi des emphysèmes d'origine indéterminée, de Martini décrit des emphysèmes segmentaires du lobe inférieur non obstructif de l'adulte dont il dit : « Il est nécessaire d'invoquer une altération essentielle du trophisme pulmonaire limitée à un secteur ... liée à un trouble des troncs neuro-vasculaires pleutôt qu'à une anomalie des éléments fibro-élastiques. »

c) Il y a (peut-être) fixation de l'état à ce stade.

2. *Dans l'emphysème lobaire :*

a) On pourrait admettre, dans l'emphysème géant du nouveau-né, l'existence de facteurs voisins :

1° Il y a en effet quelques cas d'asthme et d'emphysème généralisé associés.

2° L'emphysème, une fois créé, peut entraîner de graves modifications du terrain neuro-végétatif entraînant des modifications irréversibles.

b) On peut admettre aussi l'existence d'anomalies malformatives du poumon. (Il y a de nombreuses autres malformations associées, un tiers des cas environ.) On aurait ainsi, soit :

— Une malformation intime du poumon (tissu élastique, système neuro-végétatif, fibres musculaires), soit

— une malformation plus grossière : méga-alvéolose (J. Marie) diffuse de tout le poumon, plutôt que d'un seul lobe.

3. *Arguments favorables :*

Un argument nous paraît important : c'est le SIEGE de l'emphysème. Tous les cas que nous avons pu analyser se trouvaient situés sur les lobes moyens ou supérieurs droits, supérieurs gauches, JAMAIS SUR LE LOBE INFERIEUR.

Les forces expiratoires ont une action bien plus marquée sur les lobes inférieurs; si le mécanisme décrit était exact, une fois l'obstacle levé, il se produirait une expression forcée du lobe inférieur; avec un emphysème purement obstructif, il y aurait maintien de l'état emphysémateux. Au contraire le lobe supérieur, moins vivement sollicité, peut rester emphysémateux si le jeu normal de la rétraction pulmonaire spontanée est inhibé.

4. *Arguments défavorables :*

Essentiellement, les résultats de la thoracenthèse, qui tendraient à prouver l'existence d'une hyperpression. (Mais il n'y a que deux examens, dont un seul, celui de J. Marie, est chiffré. Il s'agissait d'ailleurs d'un enfant qui présentait une importante lésion surajoutée.)

IV. C'est une malformation primitive du poumon : MEGA-ALVEOLOSE.

Enfin une dernière hypothèse est possible : l'existence d'une malformation lobaire isolée.

On pourrait en effet admettre l'existence d'une MEGA-ALVEOLOSE LOBAIRE.

Elle existe peut-être; il faudrait alors la différencier de la majorité des cas que nous venons d'étudier et en faire une anomalie à part.

L'existence de lésions bronchiques dans certains cas, l'existence de troubles diffus du poumon dans d'autres (asthme, emphysème généralisé) sont en opposition avec une telle hypothèse.

CHAPITRE VI

Le PRONOSTIC - LE TRAITEMENT

Il y a quelques cas d'emphysème lobaire géant malformatif qui paraissent s'améliorer, ou du moins être mieux tolérés par l'enfant. Il y a aussi des cas d'emphysème lobaire qui sont découverts fortuitement chez l'adulte, et dont l'origine est inconnue (Morelli, Royes) ; on peut donc se poser très légitimement la question de savoir si l'E.L.G.M. n'est pas parfois compatible avec une longue survie, avec une évolution muette. Par contre, de nombreux enfants voient leur maladie s'aggraver.

Si les circonstances sont favorables, une abstention thérapeutique est de mise. Mais il faudra savoir départager entre le risque de *trop* faire attendre l'enfant et le désir d'éviter le traumatisme opératoire.

Le traitement symptomatique conserve toute sa valeur : oxygénothérapie, antibiotiques, éphédrine, selon les besoins. Il nous permet de repousser l'échéance de la décision chirurgicale et d'en choisir le moment, aussi loin que possible d'une poussée.

Le traitement étiologique :

Nous signalerons seulement le thoracenthèse aspiratrice, l'aspiration bronchique (Overstreet), manœuvres

insuffisantes et dangereuses, pour en arriver à la thoracotomie.

La thoracotomie nous permettra d'abord de soulever un obstacle extrabronchique (canal artériel par exemple); mais cette manœuvre paraît insuffisante (Fischer), et, dans la pratique, doit être suivie de la lobectomie.

La lobectomie :

Elle est devenue, sinon bénigne, du moins plus opportune et plus courante. Entre les mains de chirurgiens expérimentés, entourés d'équipes compétentes, grâce aux moyens actuels, la lobectomie (ou l'exérèse segmentaire) ne présente qu'un risque assez réduit (les conditions sont plus favorables si l'enfant est opéré à froid); sur vingt lobectomies dans cette affection, aucun décès.

C'est une opération fonctionnellement correcte, qui améliore l'index de mélange et le gradient respiratoire. Dans la pratique, les résultats sont variables, les premiers auteurs sont très satisfaits. Mais des troubles pulmonaires (emphysème vicariant, hernie médiastinale, dyspnée asthmatiforme, etc...) sont signalés par les auteurs plus récents. En somme, il y a une amélioration nette, mais création aussi d'un nouvel état pathologique de ce poumon anormal.

Telle qu'elle est avec ses résultats, la lobectomie nous paraît la seule thérapeutique efficace; elle sera parfois rendue inévitable.

CONCLUSIONS

L'emphysème lobaire géant malformatif du nouveau-né est une affection peu fréquente, caractérisée par l'augmentation considérable du volume d'un lobe pulmonaire, supérieur ou moyen.

1° La recherche des antécédents, familiaux ou obstétricaux, est négative.

2° Les premiers symptômes apparaissent dès la naissance, mais ils sont souvent méconnus.

3° Au point de vue clinique :

— La dyspnée et la cyanose, très fréquentes mais pas toujours associées, sont variables dans leur intensité, et évoluent par accès de durée et d'aspect différents. Le wheezing est plus rare, la toux et les vomissements sont exceptionnels.

— L'examen montre un léger tirage épigastrique; un hémi-thorax est hypersonore, le murmure vésiculaire y est plus faible; la matité cardiaque est déplacée du côté opposé.

— La radiologie met en évidence une hyperclarté considérable d'un hémi-thorax; cette hyperclarté contient une trame discrète mais indiscutable. Il n'y a pas le balancement inspiratoire du médiastin.

— La bronchoscopie et la ponction thoracique sont des manœuvres qu'il vaut mieux éviter.

4° L'E.L.G.M. est fréquemment associé à d'autres malformations.

5° L'évolution se fait vers une stabilisation du tableau pulmonaire; mais cette stabilisation coïncide avec une baisse de l'état général et une moindre résistance aux infections.

6° Le diagnostic se pose avec les autres images d'hyperclarté pulmonaire et plus particulièrement avec les kystes géants et les emphysèmes lobaires obstructifs.

7° Anatomiquement, le lobe malade présente un emphysème aigu uniforme. Dans un tiers des cas, on rencontre un obstacle gênant la circulation aérienne dans la bronche lobaire correspondante.

8° La pathologie est discutée. La maladie semble associer un accident d'obstruction bronchique néo-natale et un état de fragilité anormale du poumon.

9° L'affection paraît dans la plupart des cas incompatible avec une longue survie.

10° La lobectomie est une thérapeutique « a priori » satisfaisante, mais ses résultats sont inégaux. Elle donne une amélioration nette mais n'empêche pas toujours la persistance de troubles fonctionnels.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la Médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes, et, si je parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu ;

Bordeaux, le 18 avril 1955,

Pour le Doyen :

L'Assesseur : R. SIGALAS.

Vu :

Le Président du Jury :

FONTAN.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur,

E. DELAGE.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alkmlov, J.R. & Hatoff, A., Pneumatocèle during the course course of pneumonia in children. *Am. J. Dis. Child.*, 1946, **72**, 521-528.
2. Caffey, J., Regional obstructive emphysema in infants and in children. *Am. J. Dis. Child.*, 1940, **60**, 586-605.
3. Caffey, J., On the natural regression of pulmonary cysts during early infancy. *Pediatrics*, 1953, **11**, 48.
4. Casamayou, E., Sanchez Cestou, R. & Piavano, S., Enfisema localizado. *Torax* (*Mondevideo*), 1953, **3**, 97-100.
5. Chevalier-Jackson & Manges, W.F., The diagnosis and the localization of non-opaque foreign bodies in the bronchi. *Am. J. Rœntgenol*, 1920, **7**, 277-285.
6. Debré, Mignon & Odier-Dolfuss, Sur le diagnostic de kyste congénital du poumon. A propos d'un nouveau cas. *Soc. Pédiatrie*, 1933, **31**, 329-332.
7. Debré, R., Marie, J. & Mignon, M., Kystes congénitaux du poumon. *Bull. et Mém. de la Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1937, 429, 531, 541.
8. Debré, R., Kyste congénital du poumon et emphysème localisé chez l'enfant. *Sem. Hôp. Paris*, 1943, **19**, 139-143.
9. Debré, R., Marie, J., See, G. & Habib, S., La pneumopathie bulleuse extensive. 5e journée de pneumophtysiologie infantile. Strasourg, 1950.
10. Dedick, A.P. & Caffey, J., Roentgen. findings in the skull and chests in 2030 newborn infants. *Radiology*, 1953, **61**, 13-20.
11. Engels, S., The child's lung. London, 1947, Ed. Arnoldt, 77-80.
12. Ferguson, C.F. & Neuhauser, E.B.D., Congenital absence (agenesis) of the lung and other anomalies of the tracheobronchial tree. *Am. J. Roentgen.* 1944, **52**, 459-471.
13. Fischer, H.W., Potts, W.J. & Hollinger, P.H., Lobar emphysema in infants and children. *J. Ped. St. Louis*, 1952, **41**, 403-410.
14. Fontan, A. *Arch. Fr. de Péd.*, 1948, 434.

15. Fontan, A., Verger, P., Vérin, M. & Lagarde, E., Emphysème lobaire du nouveau-né. *J. Méd. Bordeaux,* 1954, n° 1, 57-58.
16. Fontan, Verger, Martin & Vérin, Volumineux emphysème bulleux chez un enfant de deux ans. *Arch. Fr. Péd.,* 1952, **9**, 221-224.
17. Giraud, Bernard, Coignet & Métraz, Lobectomie pour emphysème obstructif chez un nourrisson. *Sem. Hôp. Paris,* 1950, 1483-1484.
18. Gross, R.E. & Lewiss, J.E., Defect of the anterior mediastinum. *Surg. gynec. and obstet.,* 1945, **80**, 549-554.
19. Iglauer, S., Tracheobronchoscopy with reports of cases. *Ohio state M. J.,* 1911, **7**, 178.
20. Jeune, Mounier-Kuhn & Bethenod, Les troubles de la ventilation pulmonaire chez l'enfant en dehors de la tuberculose. *Pédiatrie,* 1951, **40**, 57-119.
21. Kaplan, S., L'emphysème par obstruction bronchique chez l'enfant. Thèse, 160 pages, Paris, 1939, Legrand, éd.
22. Leahy, L.J. & Butsch, W.L., Surgical managements of respiratory emergencies during first few weeks of life. *Arch. Surg.,* 1949, **59**, 466-483.
23. Levitsky, E. & Heyman, A., Pseudocysts of the lungs. *J. M. Soc. N. Jersey,* 1952, **49**, 477-480.
24. Lewis & Pott, Obstructive emphysema with a defect of the anterior mediastinum. *J. Thor. surg.,* 1951, **21**, 438.
25. Marie, J. & Seringe, Ph., L'emphysème bulleux. *Sem. Hôp. Paris,* 1943, juil., 145-155.
26. Marie, J., Seringe, P., Herbert, S. & Debray, P., Etude anatomo-radio-clinique d'un emphysème géant malformatif; pneumonie lipidique associée. *Arch. Fr. Pédiatrie,* 1951, 369-379.
27. De Martini, A., Le atrophie lobari solitare (contributio alla sistemazione degli emfisemi segmentari). *Minerva Medical,* 1948, **2**, 238-242.
28. Meyer, H., Ueber angeborene blasige missbildung des lungen nebst einigen bemerkun gen über cyanose aus lungenleiden. *Virchows arch. f. path. anat.,* 1859, 79-85.
29. Morelli, J.B., Disgenesias del apparato respiratorio. El enfisema gigante con pulmonalitis congenita. *Prensa medica argentina,* 1936, **23**, 1411-1439.
30. Mounier-Kuhn, P., Jeune & Béthenod, Considérations sur les troubles de la ventilation chez l'enfant. *Pédiatrie,* 1951, **40**, 45-55.
31. Nelson, R.L., Congenital cystic diseases of the lung. *J. Ped.,* 1932, 233-238.
32. Otero, J.C. & Caubarrère, N.L., Quistes gazeosos y vesiculas gigantes de enfisema. 1 vol. El Ateneo. Buesno-Ayres, 1937.

33. Overstreet, R.L., Emphysema of a portion of the lungs in the early months of life. *Am. J. Dis. Child.*, 1939, **57**, 866-870.
34. Peeler, C.N. & Phillips, C.C., Some observation on endoscopy (report of for differents cases). *South Med. and Surg.*, 1922, **84**, 299-303.
35. Pierce, C.B. & Djrkse, P.R., Pulmonary pneumatocele (localized alveolar or lobular ectasia). *Radiology*, 1937, **28**, 651-667.
36. Potts, W.J. & Rikker, W.L. *Arch. Surg.*, 1950, **61**, 684.
36. Robertson, R. & James, E.S., Congenital lobar emphysema. *Pediatrics*, 1951, **8**, 794-804.
38. Royes, K., Localized hypertrophic emphysema. *Brit. M. J.*, 1938, **2**, 659.
38. Deux cas d'emphysème lobaire du nourrisson. *Sem. Hôp.*, 1954, 1782.
40. Shaw, R.R., Localized hypertrophic emphysema. *Pediatrics*, 1952, **9**, 220-227.
41. Sloan, H., Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy. *J. Thor. Surg.*, 1953, **26**, 1-20.
42. Snow & Cassasa. Obstructive emphysema and atelectasis in influenza. *J. Am. Med. Ass.*, 1937, **109**, 1886-1889.
43. — Obstructive emphysema and atelectasis in acute respiratory diseases of infants. *Am. J. of Roentg.*, 1937, **37**, 217.
44. Spiveck. Obstructive pulmonary emphysema due to partial obstruction of the bronchi by tuberculous lesions. *Am. J. Dis. Child.*, 1936, **51**, 69-83.
45. Sweet, R.H., Case record of the Massachussets General Hotpital. *New-England Med. J.*, 1950, **242**, 149.
46. Williams, M.H., Localized pulmonary hypertrophic emphysema *J. Thor. Surg.*, 1952, **24**, 552-559.